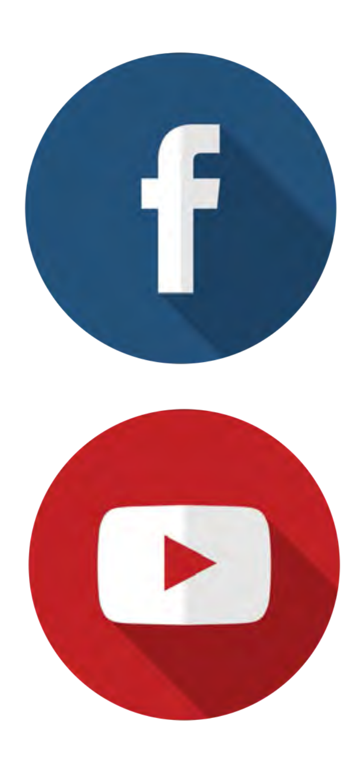
In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful



Copyright disclaimer

"La faculté" is a website that collects copyrights-free medical documents for non-lucratif use.
Some articles are subject to the author's copyrights.
Our team does not own copyrights for some content we publish.
"La faculté" team tries to get a permission to publish any content; however , we are not able to contact all the authors.
If you are the author or copyrights owner of any kind of content on our website, please contact us on: facadm16@gmail.com
All users must know that "La faculté" team cannot be responsible anyway of any violation of the authors' copyrights.
Any lucrative use without permission of the copyrights' owner may expose the user to legal follow-up.





CYTOPENIES

DEFINITION

Cytopénie : **Diminution quantitative** (le taux) d'une ou de plusieurs lignées sanguines

- Leucopénie: diminution du taux des globules blancs inferieur à 4000 élm/mm3
- Neutropénie : diminution du taux des polynucléaires neutrophiles inférieur à 1500 élm/mm3
- Thrombopénie: diminution du taux des plaquettes inférieur à 100 000 élm/mm3

Taux d'hémoglobine: 12 - 16 g/l → femme

13 – 18 g/l → homme

Anémie : diminution du taux de Hb

inf à 12 g/l chez la femme

inf à 13 g/l chez l'homme

inf à 11 g/l chez l'enfant

inf à 10,5 g/ l chez la femme enceinte

- la cytopénie peut être isolée
- Bicytopénie: diminution de 2 lignées sanguines

  anémie + neutropénie

  thrombopénie + leucopénie

- Pancytopénie: diminution des 3 lignées sanguines

  leucopénie + anémie + thrombopénie

RAPPEL NUMÉRIQUE

Taux de globules blancs : 4000 – 10000/mm3

leucopénie : diminution du taux GB inf à 4000/mm3

Taux de polynucléaires neutrophiles : 1800 – 7000/mm3

Neutropénie : diminution du taux PNN inf à 1500/mm3

Taux de polynucléaires basophiles : 0 – 50/mm3

Taux de polynucléaires éosinophiles : 50 – 500/mm3

Taux de monocytes : 100 – 700/mm3

Taux de lymphocytes : 1500 – 4000/mm3

Taux de plaquettes : 150 000 – 450 000/mm3

Thrombopénie : diminution du taux de plaquette inf à 100 000/mm3

MECANISME

médullogramme +++

central

- anomalie qualitative:

  moelle riche

- Carence en FAP
- Myélodysplasie

- anomalie quantitative:
- Envahissement médullaire (Leucémie, métastase)
- Trouble de la production (aplasie médullaire)

périphérique

- Anomalie de répartition

  Hypersplénisme

- Excés de destruction

  Causes immunologiques :

- Immuno allergiques (MDCM)
- Auto immune: AHAI, PTAI
- Allo immunisation

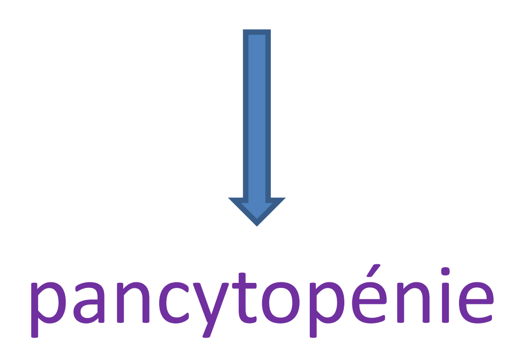
APLASIE MEDULLAIRE

DEFINITION

Insuffisance médullaire quantitative

secondaire à une:

- Disparition complète ou partielle du Tissu hématopoïétique
- Sans prolifération tissulaire anormale



pancytopénie

PHYSIOPATHOLOGIE

- Lésion directe des cellules souches hématopoïétiques (CSH)
- Déficit de l’hématopoïèse lié à une dys-régulation immunitaire
- Déficit du micro-environnement médullaire

Réduction +/- complète des CSH



Insuffisance quantitative

ETUDE CLINIQUE

Signes d'insuffisance sanguine:

- Syndrome anémique

  SF d 'anémie, pâleur cutanéo muqueuse

- Syndrome hémorragique spontané , le plus souvent **au 1er plan**

  Purpura pétéchial et ecchymotique, parfois hémorragie muqueuse et viscérale

- Syndrome infectieux

ETUDE CLINIQUE

Signes négatifs:

- Absence de syndrome tumoral (la leucémie aigue)
- Absence de glossite et de troubles neurologiques (déficit en FAP)

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1. Hémogramme: Pancytopénie

- Anémie: constante normocytaire normochrome ou légèrement macrocytaire
- Leucopénie avec **neutropénie** variable
- Thrombopénie: constante

2. Taux de réticulocytes:

< 120 000 : anémie régénérative

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

3. Frottis sanguin: +++
   confirme les données de l'hémogramme
   pas de cellules blastiques +++

4. Myélogramme: **oriente** le diagnostic
   Moelle pauvre
   Absence de cellules malignes

5. Ponction biopsie osseuse (PBO):
   indispensable ++++
   confirme le diagnostic
   Moelle hypo cellulaire ou désertique
   absence de myélofibrose

SIGNES DE SEVERITE

Clinique:

- Intolérance de l'anémie
- Bulles hémorragiques endobuccales
- Angine ulcéro nécrotique

SIGNES DE SEVERITE

Biologique : critères de CAMITA +++

Intérêt pronostic et thérapeutique

- PNN < 500/mm³
- Retic < 20 000/mm³
- Plaquettes < 20 000/mm³

AM sévère: présence 2 ou 3 critères

AM très sévère: taux PNN < 200 /mm³

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

AM congénitales : rares

- Anémie de Fanconi : **la plus fréquente**

- Transmission autosomale récessive
- L'évolution vers une aplasie médullaire sévère est constante, en moyenne vers l'âge de 8ans
- clinique: **- dysmorphie faciale**: visage triangulaire
  - pigmentation cutanée **et taches cafés au lait**
  - **retard** staturo-pondéral
  - dysgénésie des pouses
  - anomalies des voies urinaire avec un rein en fer a cheval
  - malformation cardiaque et osseuse
- Caryotype **: cassures** chromosomiques multiples (fragilité)

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

AM acquise: les plus fréquentes

Secondaires :

- Toxiques: radiations ionisantes, benzène, insecticides
- Médicaments: anti mitotiques, sulfamides, chloramphénicol
- Infections: hépatites virales, tuberculose médullaire
- HPN (hémoglobinurie paroxystique nocturne) +++

Idiopathique:

40 – 70% cas Diagnostic d’exclusion +++

DIAGNOSTIC DIFFERENCIEL

- Pancytopénie périphérique (moelle riche)
- Pancytopénies centrales : moelle riche

➢ Bénigne :

carence en FAP

➢ Maligne :

- leucémie aigue +++
- métastase
- myélodysplasie (anomalie qualitative)

TRAITEMENT

BUTS:

- Maintenir le patient en vie

  → traitement symptomatique

- Obtenir une guérison ou prolonger la survie

- Traitement étiologique si possible

TRAITEMENT

ARMES:

Traitement symptomatique: ++++

- Anémie: transfusion de culots globulaires phénotypés et filtrés
- Hémorragie:- transfusion culots plaquettaires
  - corticoïdes à dose hémostatique
- Infection: antibiotiques

TRAITEMENT

Traitement spécifique:

- Androgénes: Nilvar (danazol)
- Immunosuppresseurs : Ciclosporine
- SAL: sérum anti lymphocytaire
- Greffe de moelle osseuse allo génique

TRAITEMENT

INDICATIONS:

- AM modérée: Androgénothérapie

si échec Ciclosporine

- AM sévère:

Si < 30 ans: allogreffe si donneur HLA compatible

(avec résultats > 60%)

SAL+ Ciclosporine ,si pas de donneur

Si > 30 ans: immunosuppresseurs SAL + CICLO